Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik zu Kiel.

# Beitrag

zur

# Lehre von der chronischen progressiven Bulbärparalyse.

## Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät
der Königlichen Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

**Friedrich Porzig**
aus Göllnitz S.-A.

Kiel 1911.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik zu Kiel.

# Beitrag

zur

# Lehre von der chronischen progressiven Bulbärparalyse.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät
der Königlichen Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

**Friedrich Porzig**
aus Göllnitz S.-A.

Kiel 1911.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Nr. 29.
Rektoratsjahr 1910/11.

Referent: Prof. Dr. **Siemerling.**

Zum Druck genehmigt:

Prof. Dr. **Siemerling,**
z. Zt. Dekan.

In den Jahren 1860 und 1861 veröffentlichte Duchenne zwei Arbeiten, in denen er über eine Krankheitsform berichtete, die allmählich ohne erkennbaren Grund mit Zungenlähmung, Artikulations- und Schlingbeschwerden beginnt, weiterhin zu häufigen Erstickungsanfällen Veranlassung gibt und schließlich regelmäßig, sei es durch Behinderung der Nahrungsaufnahme oder durch Erstickungsanfälle zum Tode führt. Wachsmuth war es dann, der in einer kleinen Monographie, die er im Jahre 1864 veröffentlichte, dieser Erkrankung, den jetzt noch fast allgemein gebräuchlichen Namen der progressiven Bulbärparalyse gab, indem er, nicht auf Grund von Sektionsbefunden, sondern auf Grund einer eingehenden klinischen Analyse den Sitz dieser Erkrankung in die motorische Kernregion der Medulla Oblongata verlegte. Die Richtigkeit dieser Vermutung wurde dann zunächst von Charcot et Joffroy im Jahre 1869 bewiesen, die in zwei Fällen von progressiver Muskelatrophie mit bulbären Symptomen, charakteristische Veränderungen in den Ganglienzellen der bulbären motorischen Kerne, besonders des Hypoglossuskernes feststellten. Hauptsächlich waren es aber dann Charcot in Frankreich und seine Schule und Leyden in Deutschland, die auf Grund genauer anatomischer Befunde die Vermutung Wachsmuth's bestätigten. In der folgenden Zeit wurden dann noch vielfach die Beziehungen dieser Affektion zur progressiven Muskelatrophie und zur amyotrophischen Lateralsklerose erörtert.

Was nun die progressive Bulbärparalyse betrifft, so handelt es sich vornehmlich um eine Erkrankung des höheren

Alters. Daß eines der beiden Geschlechter mehr bevorzugt wird, ist mir bei meinen Untersuchungen nicht aufgefallen.

Bezüglich der Ätiologie werden verschiedene Ursachen angegeben. Heftige Gemütserschütterungen, Trauma, Erkältungen und besonders Überanstrengungen der Zungen-, Lippen- und Gaumenmuskulatur, in einem von J. Hoffmann beschriebenen Falle auch chronische Bleiintoxikation, werden beschuldigt, ohne daß damit eine ausreichende Erklärung gegeben wird. Denn bei einem großen Teile dieser Kranken versagen diese Momente und das Leiden entwickelt sich ohne irgend eine äußere Veranlassung.

Daher ist die Ansicht Strümpell's, daß es sich um eine primäre krankhafte Veranlagung des Systems handelt nicht ohne weiteres von der Hand zu weisen. Es würden dann nur die äußeren Schädlichkeiten das auslösende Moment sein. Auch Pilcz kommt auf Grund seiner Untersuchungen zu dem Schluß, daß das motorische System bei gewissen Individuen aborigene einen locus minoris resistentiae darstellt. Nach seiner Meinung kommt es bei solchen prädisponierten Menschen schon durch die gewöhnliche funktionelle Inanspruchnahme zu einem Senium praecox, zu einem vorzeitigen Absterben derselben, welcher Prozeß, durch gewisse Schädlichkeiten früher oder später eingeleitet, mehr oder weniger intensiv auftritt. Es handelt sich also um zwei Komponenten, welche die Krankheit hervorbringen können, einmal um die kongenitale Anlage, und das andre Mal um die äußeren Schädlichkeiten.

Bei den Individuen nun, bei denen die kongenitale Veranlagung unverhältnismäßig gering ist, wird, wie Pilcz weiter ausführt, die Funktion eine Auswahl vornehmen. Diejenigen Teile des Körpers, welche am meisten in Anspruch genommen sind, werden zuerst erkranken. Aber auch bei den anderen Körperteilen wird eine solche Auswahl stattfinden, und zwar wird z. B. beim Facialiskern nur derjenige Teil zugrunde gehen, der funktionell am meisten in Anspruch

genommen wird, und das ist hier der untere Ast, während der obere Ast relativ viel weniger zu leisten hat und darum auch viel seltener erkrankt. Umgekehrt ist es nun, wenn die kongenitale Minderwertigkeit des betreffenden Zentralnervensystems sehr groß ist. In diesem Falle wird der zweite Faktor, die Inanspruchnahme der betreffenden Organe, gar keine oder nur eine sehr geringe Rolle spielen, resp. werden schon geringe äußere Schädlichkeiten genügen um eine Erkrankung auszulösen. Hieraus hätten wir auch eine Erklärung, warum so viele Patienten als Grund ihrer Erkrankung eine äußere Ursache angeben. Bei diesen Individuen ist das motorische System in solch labilem Gleichgewichtszustande, daß äußere Einwirkungen, die bei normalen Individuen ohne Störung vorübergehen, hier eine nachhaltige Schädigung setzen.

So wenig wir nun über die Ursache dieser Erkrankung wissen, um so ausreichender sind unsre Kenntnisse über den Sitz und die anatomisch-histologischen Veränderungen.

Bei der chronischen progressiven Bulbärparalyse handelt es sich um eine elektive Erkrankung der motorischen Kerne der Medulla oblongata und der Brücke, und zwar um eine Erkrankung des Hypoglossus-Facialis-, des motorischen Glossopharyngeo-Vago-Accessoriuskernes. Auch der motorische Trigeminus ist zuweilen miterkrankt. Die Elektion mit der der Prozeß gerade die motorischen Bahnen ergreift, ist um so eklatanter, als die sensiblen Kerne und Bahnen sich oft in nächster Nähe befinden und dennoch nicht befallen werden.

Mikroskopisch findet man meist nur geringfügige Veränderungen. Auffällig ist meistenteils nur die Verschmälerung und Verdünnung der Wurzelfasern des Hypoglossus, des Facialis, Vagus und Accessorius. Mikroskopisch dagegen findet man die schwersten Veränderungen. Vor allem die Zellen des Hypoglossuskernes fallen bei der Bulbärparalyse der schwersten Degeneration anheim. Auf einigen Serien-

schnitten oder oft in ganzen Serien findet man keine einzige Zelle mehr, während auf anderen Schnitten wieder die verschiedenartigsten Degenerationsformen sichtbar sind. Meist kommt es auch zu einer Vermehrung des normalerweise schon vorhandenen Pigmentes der Zellen. Diese Degeneration der Zellen im Hypoglossusgebiet zeigt meist verschiedene Stadien, so daß man neben leidlich erhaltenen, auch die schweren und schwersten Formen der Veränderung findet. Im untersten Abschnitt ist der Kern meist am schwersten verändert, während die beiderseitigen Veränderungen meist gleichen Schritt halten. Auch das Nervenfasernetz des Hypoglossuskernes ist meist verändert, was besonders an guten Weigert-Präparaten oft schon maskroskopisch zu sehen ist. Die gliöse Grundsubstanz des Kerns ist dagegen meist wenig verändert.

Viel weniger stark betroffen ist meist der Facialiskern, und zwar ist der obere Facialisabschnitt meist vollkommen intakt, was schon von Duchenne angenommen wurde, da bei all seinen Fällen niemals eine Beteiligung des M. Orbicularis palpebrarum an den Lähmungserscheinungen sich fand. Diese regelmäßige Integrität des oberen Facialisabschnittes wird denn auch von andern Untersuchern bestätigt. Für diese Nichtbeteiligung des oberen Abschnittes sind deshalb auch von verschiedenen Forschern Erklärungsversuche gemacht worden, die näher zu erörtern hier uns aber zu weit führen würden. Das distale Ende dagegen ist meist stark affiziert und zeigt die verschiedensten Degenerationszustände, was im Sinne Strümpell's und Pilcz's auf eine starke, funktionelle Inanspruchnahme zurückzuführen wäre. Starke Veränderungen zeigt dann besonders noch das Accessorius-Vagus- und Glossopharyngeuskerngebiet. Was das Oculomotorius- und Trochlearisgebiet anbetrifft, so ist bis jetzt in der Literatur noch kein Fall von echter Bulbärparalyse beschrieben, der sichere Veränderungen zeigt. Wie es sich in unserem, später noch zu beschreibenden

Falle verhält, wo eine leichte rechtsseitige Ptosis besteht, müßte eine spätere Untersuchung erst zeigen.

Ein fast regelmäßiger Befund bei progressiver Bulbärparalyse ist eine Degeneration der Pyramiden.

In dem Maße, wie nun die motorischen Kerne der Medulla oblongata schwinden, verfallen auch die von denselben abgehenden Nerven und die von ihnen versorgten Muskeln. Das Volumen der Muskeln ist fast überall ein geringeres und schon dem bloßen Auge ist hier die Atrophie und Degeneration sichtbar. Mikroskopisch findet man oft neben einer Zahl noch erhaltener Fasern, zahlreiche verschmälerte Fasern und solche die ihre Querstreifung verloren haben und einen körnigen resp. fettigen Zerfall zeigen.

Die Sarkolemmkerne sind meist vermehrt, und das interstitielle Fettgewebe ist mitunter so reichlich gewuchert, daß eine Muskelatrophie dadurch verdeckt wird.

Ich werde nun im folgenden einen Fall von chronischer progressiver Bulbärparalyse veröffentlichen, der auf der hiesigen Psychiatrischen und Nervenklinik beobachtet wird. Zuvor will ich nur noch in kurzen Zügen die einzelnen Symptome der progressiven Bulbärparalyse anführen.

Meist beginnt die Erkrankung mit einer Erschwerung der Sprache. Die Aussprache wird verwaschen und nimmt einen näselnden Charakter an und hat einen stark bulbären Beiklang. Die Lautierung der Zungenbuchstaben, D, T, L, R, N, S, Sch, leidet am frühesten und deutet auf eine Lähmung der Zunge hin. Bald kommt es dann auch zu einer Erschwerung der Lippenbuchstaben F, M, O, U, W. Im weiteren Verlaufe treten allerhand Schlingbeschwerden auf, die ihre Ursache in einer Lähmung der Zunge und des weichen Gaumens haben. Es versagt der Verschluß des Nasenrachenraumes und Flüssigkeiten werden dann leicht durch die Nase regurgitiert. Treten dann noch Lähmungen der Kehlkopfmuskulatur hinzu, so läuft der Kranke Gefahr,

daß ihm von den verschluckten Speisen Teile in den Kehlkopf und die Lungen gelangen und zu einer Schluckpneumonie Veranlassung geben. Mit dem weiteren Fortschreiten der Krankheit leidet auch die Phonation und Respiration. Die Stimme wird aphonisch, die Atmung mühsam, dyspnoisch und die Gefahr der Erstickung ist sehr groß.

Alle diese Symptome sind auf eine atrophische Muskellähmung und -Entartung zurückzuführen. Zuerst wird die Zunge immer weniger beweglich, namentlich nach den Seiten und nach oben und unten. Am besten bleibt die Beweglichkeit der Zunge nach hinten. Schließlich liegt die Zunge ganz gelähmt in der Mundhöhle.

Die Schwäche der Lippenmuskulatur äußert sich durch unkräftigen Lippenschluß. Der Mund steht dauernd offen, Speichel fließt heraus und der Kranke ist unfähig zu pfeifen und die Lippen zu spitzen. Das Gaumensegel steht tief und hebt sich beim Phonieren nur wenig. In der Regel fehlt auch der Gaumen- und Rachenreflex. Die laryngoskopische Untersuchung ergibt in den späteren Stadien meist Parese der Adduktoren mit mangelhaftem Verschluß der Stimmritze. Die Schwäche der Kaumuskeln dokumentiert sich durch unkräftigen Kieferschluß und die Unfähigkeit seitwärts zu bewegen.

Nicht selten nehmen auch die vom Zungenbein entspringenden und an dieses inserierenden Muskeln an der Parese teil und sollen bei der Dysphagie und Dysphonie eine Rolle spielen. Die Atrophien, die der Lähmung nachfolgen, sind am deutlichsten an der Zunge ausgesprochen. Dieselbe ist schwammig, an der Oberfläche gefurcht, gerunzelt und zeigt lebhafte fibrilläre Muskelzuckungen. Die Lippen fühlen sich dünn und mager an. Die Atrophie der Kaumuskeln ist selten deutlich ausgesprochen, doch macht sich oft schon frühzeitig ein deutlich fibrilläres Zucken bemerkbar.

Die elektrische Untersuchung der gelähmten atrophischen Muskeln zeigt das Bild partieller Entartungsreaktion.

Die Psyche bleibt ungestört. Häufig findet sich Zwangslachen und Zwangsweinen. Das Lachen hat oft einen eigentümlich jauchzenden Charakter, wobei sich der Mund nur wenig verzieht, während die respiratorische Muskulatur einen krampfhaften Charakter annimmt und zuweilen mit einem inspiratorischen Stridor verbunden ist. Die Atmung ist meist beschleunigt und die Pulzfrequenz oft bis auf 120 und 140 pro Minute gesteigert, was wohl auf einer Reizung des Vagus beruht.

Der Ausgang des Leidens ist meist der, daß die Kranken meistens an Asphyxie, Inanition, am häufigsten aber an einer Schluckpneumonie zugrunde gehen.

Nachdem ich nun die Symptomatologie, sowie die pathologische Anatomie und Ätiologie in kurzen Zügen gezeichnet habe, sei es mir erlaubt, bei dem Interesse, das jeder Beitrag zu der Literatur dieser Krankheitsform auch heute noch bietet, einen Fall von chronischer progressiver Bulbärparalyse, der in der hiesigen Psychiatrischen und Nervenklinik beobachtet wird, zu berichten.

Herr Otto M., 28 Jahre alt, meldete sich am 4. Januar 1909 in die hiesige Klinik.

Anamnese: Patient will früher stets gesund gewesen sein. Er hat nicht gedient. Hat einmal Gonorrhoe gehabt. Hereditär nicht belastet. Vater starb mit 55 Jahren an Herzschlag. Alle übrigen Familienmitglieder sind gesund.

Nervenkrankheiten sind in der Familie nicht nachzuweisen.

Er gibt an, nie an Krämpfen, Schwindel oder an Ohnmachtsanfällen gelitten zu haben. Auch will Patient nicht getrunken haben, wohl aber viel geraucht. Er ist seit zwei Jahren verheiratet und hat ein gesundes Kind.

Schon seit Winter 1907/08 fiel seiner Umgebung auf, daß Patient Flüssigkeiten schlecht schlucken konnte, er

machte immer starke willkürliche Bewegungen dabei und die Flüssigkeiten kamen ihm oft wieder durch die Nase heraus. Bei Aufregungen ging es meist noch schlechter.

Seit Mai 1908 kann Patient auch schlechter sprechen; wenn er ein paar Worte gesprochen hatte, ermüdete er sehr bald und blieb mitten im Satze stecken.

Beim Kauen hatte er immer ein lahmes Gefühl im Munde und die Speisen blieben ihm in den Zähnen stecken.

Im Sommer 1908 war Patient immer müde und schlapp und konnte nur kurze Zeit gehen, er blieb meist zu Hause und mußte sehr viel liegen.

Versuchte er zu arbeiten, so ging es nicht, zeitweise konnte er nicht einmal die Arme zum Waschen heben und zum Anziehen der Kleider mußte Patient von seiner Umgebung unterstützt werden. Dies hat sich in letzter Zeit allerdings wieder gebessert.

Hat er einige Zeit geruht, so wurde es meist wieder besser, so daß Patient leichte Arbeit verrichten konnte. Hatte er dieselbe aber zwei oder drei Tage verrichtet, so war er wieder so kraftlos, daß er dieselbe immer wieder aufgeben mußte.

Bei der Untersuchung fällt auf, daß Patient das Sprechen sehr anstrengt und dieses allmählich schlechter wird, daß das Gesicht sich rötet und die Untersuchung ihn stark anstrengt.

Störungen von seiten des Gesichts und des Gehörs will Patient nicht beobachtet haben. Auch Gefühlsstörungen sollen nie vorhanden gewesen sein.

Stuhlgang und Wasserlassen soll immer normal gewesen sein.

Schmerzen will Patient nicht gehabt haben, nur bei Anstrengungen sollen sich solche im Rücken und in den Beinen gezeigt haben.

Status: Patient mit kräftigem Knochenbau und mäßig entwickelter Muskulatur. Aussehen blaß. Gewicht 66 kg, Größe 174 cm. Ernährungszustand herabgesetzt.

Schädel ist auf Druck und Beklopfen nicht empfindlich. Die Maße verhalten sich wie 19 : 14,5 : 53,5.

Pupillen sind beiderseits mittelweit, nicht ganz rund. Die Reaktion auf Licht und Konvergenz ist erhalten.

Augenbewegungen frei.

Starkes Tränen der Augen.

Die Lidspalten sind beiderseits nicht gleich weit. Rechts kleiner als links. Rechts besteht eine leichte Ptosis.

Facialis zeigt Veränderungen, rechts stärker als links.

Links leichter Lagophthalmus; doch bleibt beim Schließen auch rechts kleiner Spalt.

Nasolabialfalten verstrichen, links stärker als rechts. Es findet sich transversales Lachen. Flöten und Mundspitzen ist unmöglich. Das Gesicht hat einen maskenartigen Charakter und ist fast ohne Mienenspiel.

Die Zunge wird wenig vorgestreckt, zittert, ist faltig und etwas schlaff; kann nicht schnell bewegt werden. Patient ermüdet dabei rasch und es findet sich fibrilläres Zucken.

Gaumenbögen stehen beiderseits gleich hoch, werden aber beim Anlauten nicht gehoben.

Rachenreflex ist negativ.

Die Sprache ist mühsam, stark bulbär, verschwommen und ziemlich stark stimmlos; bei langem Sprechen wird sie unverständlich.

Patient trinkt langsam und mit kleinen Schlucken, verschluckt sich dabei sehr leicht und regurgitiert durch Nase und Mund. Hat er sich verschluckt, dann hustet er längere Zeit, aber mit geringer Kraft.

Sensibilitätsstörungen finden sich nicht im Gesicht.

Der Schultergürtel erscheint etwas abgeflacht, namentlich im Bereich der Deltoidei und über den Scapulae.

Es besteht eine geringe Lordose. Auffallend ist, daß Patient sich aus liegender Stellung nur sehr schwer zum Sitzen aufrichten kann, ebenso geht auch das Aufrichten

aus knieender Stellung sehr schwer. Veränderungen an der Wirbelsäule lassen sich aber nicht nachweisen.

Die Supraclaviculargruben sind etwas eingesunken. Die Perkussion ist negativ. Über der ganzen Lunge findet sich reines Atmen.

Das Gefäß ist etwas rigide und geschlängelt. Frequenz des Pulses ist normal. Die Herztöne sind rein.

Das Epigastrium ist druckempfindlich. Sonst finden sich keine Veränderungen am Abdomen.

Eiweiß und Zucker ist negativ.

Mechanische Muskelerregbarkeit ist gesteigert.

Die Reflexe der oberen Extremität sind lebhaft.

Kein Intentionstremor.

Die grobe Kraft der Extremitäten ist etwas herabgesetzt.

Bauchdecken- und Cremasterreflex ist schwach.

Kniephänomen lebhaft.

Achillessehnenreflex ebenfalls lebhaft.

Kein Patellar- und Fußklonus.

Bei Berührung der Fußsohle werden die Zehen plantarwärts gebeugt. Babinski ist negativ.

Der Gang zeigt keine Veränderungen. Beim Stehen mit geschlossenen Augen findet sich leichtes Schwanken.

Sensibilität für Pinselstriche und Nadelstiche ungestört.

Die Schmerzempfindlichkeit ist im allgemeinen am ganzen Körper etwas herabgesetzt.

Die großen Nervenstämme sind nicht druckempfindlich.

Vasomotorisches Nachröten.

Örtliche Orientierung ist vollkommen intakt.

Zeitliche Orientierung ebenfalls. Allerdings sagt Patient 1809 statt 1909.

Intelligenzprüfung zeigt keine groben Störungen.

$6 \times 7 \ldots\ldots 42$

$7 \times 6 \ldots 42$

$12 \times 12 \ldots 144$

13 × 14 . . . . . 182
36 + 47 . . . . . 83
54 — 19 . . . 35

Monate vorwärts positiv, rückwärts geht es langsam, Patient verwechselt die Monate und bleibt zuletzt stecken.

7. I. 1909. Patient ist guter Stimmung, Appetit und Schlaf in Ordnung. Patient schwitzt stark unter den Achseln, so daß der Schweiß in Tropfen abläuft.

Myasthenische Reaktion ist weder im Gesicht noch in den Armen vorhanden.

9. I. 1909. Patient behauptet, daß das Kauen bedeutend besser geht, er werde nicht mehr so leicht müde. Die Sprache und das Gesicht sind unverändert.

13. I. 1909. Die direkte und indirekte Erregbarkeit der Muskulatur des Gesichts und der oberen Extremität zeigt keine wesentlichen Veränderungen. Patient befindet sich subjektiv weiter gut.

Elektrischer Status.

A. Quantitative elektrische Erregbarkeit bei faradischer Reizung.

(R.-A. = Rollenabstand.)

I. Nerven.

| | | |
|---|---|---|
| Facialis, Stamm: | Rechts | 100 R.-A. |
| | Links | 105 R.-A. |
| Facialis, I. Ast: | R. | 105 R.-A. |
| | L. | 100 R.-A. |
| Facialis, II. Ast: | R. | 100 R.-A. |
| | L. | 105 R.-A. |
| Facialis, III. Ast: | R. | 110 R.-A. |
| | L. | 105 R.-A. |
| Hypoglossus: | beiderseits | 95 R.-A. |
| Medianus: | R. | 95 R.-A. |
| | L. | 100 R.-A. |
| Ulnaris: | R. | 100 R.-A. |
| | L. | 105 R.-A. |

| | | |
|---|---|---|
| Radialis: | R. 97 | R.-A. |
| | L. 97 | R.-A. |

II. Muskulatur.

| | | |
|---|---|---|
| M. cucullaris: | R. 95 | R.-A. |
| | L. 105 | R.-A. |
| M. deltoideus: | R. 90 | R.-A. |
| | L. 110 | R.-A. |
| M. serratut. antic. maj.: | R. 90 | R.-A. |
| | L. 95 | R.-A. |
| M. pectoralis maj.: | R. 90 | R.-A. |
| | L. 100 | R.-A. |
| M. flex digit. com.: | R. 90 | R.-A. |
| | L. 98 | R.-A. |
| M. ext. carp. rad.: | R. 100 | R.-A. |
| | L. 105 | R.-A. |
| M. ext. poll. long.: | beiderseits 95 | R.-A. |
| M. ext. digit. com.: | beiderseits 90 | R.-A. |
| M. opp. pollic.: | R. 85 | R.-A. |
| | L. 95 | R.-A. |
| M. abductor digit. min.: | R. 95 | R.-A. |
| | L. 92 | R.-A. |
| M. sternocleido mast.: | R. 115 | R.-A. |
| | L. 105 | R.-A. |
| M. supra- u. infraspinat.: | R. 90 | R.-A. |
| | L. 105 | R.-A. |
| M. rhomboid.: | R. 95 | R.-A. |
| | L. 105 | R.-A. |
| M. ext. indic. propr. | R. 95 | R.-A. |
| | L. 100 | R.-A. |
| M. interossei: | R. 85 | R.-A. |
| | L. 95 | R.-A. |
| M. biceps: | R. 115 | R.-A. |
| | L. 105 | R.-A. |
| M. triceps: | R. 104 | R.-A. |
| | L. 100 | R.-A. |

| | | |
|---|---|---|
| M. frontal.: | beiderseits | 110 R.-A. |
| M. lev. ann. oris: | beiderseits | 100 R.-A. |
| M. depress lab. inf.: | R. | 105 R.-A. |
| | L. | 105/10 R.-A. |

## B. Quantitative elektrische Erregbarkeit bei galvanischer Reizung.

(M.-A. = Mille-Ampère.)

### I. Nerven.

| | | |
|---|---|---|
| N. facialis, Stamm: | r. 2,5 M.-A. | l. 2,0 M.-A. |
| N. facialis, I. Ast: | r. 2,0 M.-A. | l. 1,5 M.-A. |
| N. facialis, II. Ast: | r. 1,5 M.-A. | l. 1,25 M.-A. |
| N. facialis, III. Ast: | r. 1,0 M.-A. | l. 1,5 M.-A. |
| N. hypoglossus: | r. 3,0 M.-A. | l.3,0-3,5M.-A. |
| N. medianus: | r. 3,0 M.-A. | l. 3,5 M.-A. |
| N. ulnaris: | r. 1,5 M.-A. | l. 2,0 M.-A. |
| N. radialis: | r. 2,5 M.-A. | l. 3,0 M.-A. |

### II. Muskulatur.

| | | |
|---|---|---|
| M. cucullaris: | r. 3,5 M.-A. | l. 2,5 M.-A. |
| M. deltoideus: | r. 4,5 M.-A. | l. 3,0 M.-A. |
| M. serrat. antic. maj.: | r. 4,0 M.-A. | l. 4,0 M.-A. |
| M. pectoral. maj.: | r. 4,5 M.-A. | l. 3,5 M.-A. |
| M. flex. digit. com.: | r. 3,5 M.-A. | l. 2,5 M.-A. |
| M. ext. carp. rad.: | r. 4,0 M.-A. | l. 3,5 M.-A. |
| M. ext. poll. long.: | r. 3,5 M.-A. | l. 3,5 M.-A. |
| M. ext. digit. com.: | r. 3,5 M.-A. | l. 3,5 M.-A. |
| M. opp. poll.: | r. 3,5 M.-A. | l. 3,5 M.-A. |
| M. abductor.digit.min.: | r. 2,0 M.-A. | l. 3,0 M.-A. |
| M. sternocleido mast.: | r. 3,5 M.-A. | l. 2,0 M.-A. |
| M. supra u. infraspin.: | r. 3,5 M.-A. | l. 3,5 M.-A. |
| M. rhomboid.: | r. 3,5 M.-A. | l. 3,0 M.-A. |
| M. ext. indic. propr.: | r. 3,5 M.-A. | l. 3,0 M.-A. |
| M. interossei: | r. 2,0 M.-A. | l. 2,0 M.-A. |
| M. biceps: | r. 3,0 M.-A. | l. 3,0 M.-A. |
| M. triceps: | r. 4,5 M.-A. | l. 3,0 M.-A. |

M. front.: r. 1,5 M.-A. l. 1,0 M.-A.
M. lev. ann. oris: r. 2,0 M.-A. l. 2,0 M.-A.
M. depress. lab. inf.: r. 2,0 M.-A. l. 1,5 M.-A.

Ohne im einzelnen auf diesen elektrischen Befund einzugehen, hebe ich als wichtigstes daraus hervor, daß sich nur eine leichte Herabsetzung der Erregbarkeit findet.

14. I. 1909. Patient wird als gebessert nach Hause entlassen, und will sich weiter poliklinisch behandeln lassen.

4. II. 1909. Die Beschwerden beim Sprechen und Schlucken sind bald wieder aufgetreten. Gehen ist auch nicht besser geworden. Nach elektrischem Bad fühlt er am nächsten Tage immer etwas Besserung.

18. II. 1909. Hat versucht zu arbeiten, konnte aber die Arme nicht heben und hatte Schmerzen im Rücken, auch die Augenlider kann Patient nicht gut heben.

27. II. 1909. Patient hat wieder versucht zu arbeiten, er fühlt sich aber so müde. Wenn er längere Zeit sitze oder liege, geht es meist besser.

27. VII. 1909. Patient wird klinisch vorgestellt.

Es geht schlecht, Patient hat in den letzten Tagen fast nichts genossen, da er kaum noch essen kann. Kauen kann er noch, bekommt die Bissen aber nicht hinunter. Das Sprechen ist sehr schlecht. Patient hat Kratzen im Halse, sonst aber keine Schmerzen. Husten kann er nicht ordentlich. Ist schwach im ganzen Körper und knickt leicht zusammen. Wasserlassen und Stuhlgang ist in Ordnung.

Sprache ist stark stimmlos, sehr nasal, verschwommen und er ermüdet sehr schnell.

Gesicht starr, unbeweglich, Stirnrunzeln aber positiv. Augenschluß nicht völlig möglich.

Die Zunge wird gerade herausgestreckt, zittert aber nicht auffallend. Zungenbewegungen sind erschwert. Mund breitmachen ist positiv, spitzen dagegen negativ. Lippenlaute und Zungenlaute sind schlecht.

An den Augen keine Veränderungen.

Gaumenbögen werden beim Anlauten nicht gehoben. Schlucken geht sehr langsam, nach einigen Schlucken regurgitiert Patient wieder durch Nase und Mund. Hustenanfall mit geringer Exspirationskraft. Kaumuskeln zeigen keine wesentlichen Veränderungen.

Keine Atrophie an den Extremitäten, keine Spasmen und keine Paresen. Kniephänomen etwas lebhaft.

Psychisch frei.

Patient wird mit elektrischen Bädern behandelt.

11. V. 1910. Ernährungszustand schlecht. Gesichtsausdruck etwas starr, mit weinerlichem Zuge. In der rechten Stirngegend und in der Umgebung des rechten Auges hat in letzter Zeit starke Schmerzhaftigkeit bestanden. Die Veränderungen im Facialisgebiet haben sich nicht geändert. Die Augen zeigen ebenfalls keine neuen Veränderungen.

Schlucken und Kauen zeigt denselben Befund wie früher. Hat kratzendes Gefühl im Halse.

Sprache stark bulbär, näselnd; ermüdet sehr leicht beim Sprechen.

In den Extremitäten keine Veränderungen weiter, außer der schnellen Ermüdbarkeit. Patellarreflexe gesteigert.

Patient muß sehr oft Wasser lassen und wird mitunter von einem plötzlichen Urindrang überrascht, so daß er gar nicht schnell genug austreten kann.

Sonstiges Befinden gut.

Leichte Rechenaufgaben löst der Patient richtig, aber es geht sehr langsam, er vergißt es immer wieder. Überhaupt will Patient in letzter Zeit vergeßlicher geworden sein.

Gehen wir nun diese Krankengeschichte durch, so können wir wohl auf Grund der in der Einleitung angeführten Symptome der progressiven Bulbärparalyse die Diagnose einer solchen Erkrankung stellen.

Different.-diagnostisch käme hauptsächlich Myasthenia pseudoparalytica gravis in Betracht.

Zu diesem Zwecke seien hier noch kurz die Hauptsymptome in Erinnerung gebracht. Nach Oppenheim findet man:

1. Außer den Symptomen der Bulbärlähmung, Schwäche der Rumpf-, besonders der Nacken- und Extremitätenmuskeln, häufig auch der äußeren Augenmuskeln (namentlich Ptosis.) Die Kombination des Lagophthalmus mit der Ptosis gibt der Physiognomie ein charakterisches Gepräge.

2. Die betroffenen Muskeln behalten ihr normales Volumen und normale elektrische Erregbarkeit; meistens findet sich aber Mya R.

3. Eine Schwäche, die einem auffälligen Wechsel unterworfen und mit abnormer Ermüdbarkeit verbunden ist.

4. Fehlen von sensiblen und sensorischen Störungen bis auf unbedeutende Schmerzen, ebenso auch Freisein von Blasen- und Mastdarmstörungen.

5. Freies Sensorium.

6. Negativen anatomischen Befund auch bei jahrelanger Dauer.

Hiernach sprechen das Fehlen der myasthenischen Reaktion und ebenso das Fehlen der äußeren Augenmuskellähmungen gegen eine Myasthenie. Was den anatomischen Befund anbetrifft, so läßt sich jetzt noch nichts sagen. Wir müssen deshalb auf Grund der übrigen Symptome die Diagnose einer progressiven Bulbärparalyse annehmen.

Was nun die Prognose der progressiven Bulbärparalyse anbetrifft, so ist dieselbe quoad vitam eine durchaus schlechte, sie führt stets zum Tode, meist nach Ablauf von 1 bis 3 Jahren, manchmal allerdings auch erst nach längerer Frist. Ihr Verlauf ist ein langsam-progressiver, zuweilen kommen Stillstände, seltener Remissionen vor. Der Tod selbst erfolgt meist an Inanition, Bronchitis, Schluckpneumonie, Asphyxie oder an einem interkurrenten Leiden.

Dem im Nervensystem sich abspielenden Prozeß gegenüber sind wir mit unserer Therapie bis jetzt noch sehr wenig erfolgreich.

Für kräftige Ernährung muß in allererster Linie gesorgt werden. Sobald die Gefahr des Sichverschluckens eintritt, muß die Ernährung durch die Schlundsonde vorgenommen werden.

Auch verdient die Elektrizität in jedem Falle angewandt zu werden und zwar durch direkte galvanische Behandlung der Medulla oblongata und durch galvanische und faradische Reizung der Lippen-, Zungen- und Gaumenmuskeln. Im übrigen ist symptomatisch zu verfahren.

* * *

Zum Schluß sei es mir noch gestattet, Herrn Geheimrat Prof. Dr. Siemerling für die gütige Überlassung der Arbeit meinen besten Dank auszusprechen.

# Literatur.


Eulenburg: Encyklopädie.

Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

Strümpell: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

Peritz: Pseudobulbär- und Bulbär-Paralysen des Kindesalters.

Schwalbe, J.: Lehrbuch der Greisenkrankheiten.

Eisenlohr: Über Bulbär- und Ponsaffektionen. Archiv für Psych., Bd. 9 u. 10.

Erb: Zur Kasuistik der bulbären Lähmung. Arch. f. Psych., Band 9.

Remak, E.: Zur Pathologie der Bulbärparalyse. Arch. f. Psych., Bd. 23.

Senator, H.: Diagnostik der Herderkrankung in der Brücke und verlängertem Mark. Arch. f. Psych., Bd. 14.

Deutsche Klinik, VI. Band, 1. Abteilung.

Handbuch der Pathologischen Anatomie des Nervensystems.

# Lebenslauf.

Verfasser der Arbeit, Friedrich Karl Porzig, evangelischer Konfession, wurde am 23. August 1884 zu Göllnitz (S.-A.) geboren. Er besuchte dann das Realgymnasium zu Altenburg und wurde Ostern 1905 mit dem Zeugnis der Reife entlassen. Darauf studierte er Medizin in Tübingen 2, Freiburg 1, Jena 2 Semester, wo er Michaelis 1908 das tentamen physicum bestand. Alsdann abwechselnd in Berlin und Kiel, und vollendete daselbst am 29. April 1910 seine medizinischen Studien.